1898
Lane Medical Library

Über

multiple Exostosen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medizin und Chirurgie,

welche

mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät

der

vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg

zugleich mit den Thesen

Montag, den 8. August 1898, Vormittags 11 Uhr

öffentlich verteidigen wird

Emil Prettin

aus Falkenburg.

Referent: Herr Prof. Dr. von Bramann.

Opponenten:

Herr Drd. med. **Lewandowsky**, approb. Arzt.

Herr cand. med. **G. Hirsch.**

Halle a. S.

Hofbuchdruckerei von C. A. Kaemmerer & Co.

1898.

Imprimatur
Prof. Dr. **Eberth**
h. t. Decanus.

Seinen lieben Eltern

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153703_0115

Der Name „Exostosis“ ist zuerst von Galen in seinem Buche über die widernatürlichen Geschwülste gebraucht worden, allerdings in einer ganz anderen Bedeutung wie heute; denn er fasste unter diesem Namen sämtliche Knochenauswüchse und Geschwülste zusammen, wenn sie überhaupt nur Knochensubstanz enthielten. In neuerer Zeit schränkte Morgagni den Begriff ein, indem er zwei Bedingungen an den Namen einer Exostose knüpfte, nämlich, dass der wesentliche Anteil knöchern sei, und der Auswuchs von einer beschränkten Stelle des Knochens ausgehe.

Eigentliche Klarheit brachte erst Virchow in seinem Werke über die krankhaften Geschwülste. Seiner Meinung nach lässt sich die Grenze, welche die Exostosen von den blos ossificirenden Enchondromen, Fibromen und so vielen anderen Knochengeschwülsten scheidet, dahin festsetzen, „dass wir nur jedesmal diejenigen Geschwülste als Exostosen bezeichnen, bei denen wir die Ossifikation als das regelmässige, typische, man kann wohl sagen, notwendige Ende ihrer Entwickelung erkennen.“

Eine scharf abgegrenzte Abteilung in der Klasse der Exostosen bilden nun die „multiplen Exostosen“, die, wie schon ihr Name sagt, in mehr oder weniger grosser Anzahl über das ganze Skelett verbreitet sein können. Sie bedingen ganz charakteristische Einwirkungen auf das

Knochenwachstum, die man erst in der neuesten Zeit entdeckt und in ihrer klinischen Bedeutung gewürdigt hat.

Zwar berichtete schon Volkmann 1875 über 2 Fälle von multiplen cartilaginären Exostosen mit Wachstumsstörungen, doch erblickte er den Grund der letzteren nicht in dem Vorhandensein der Exostosen, sondern beschuldigte eine früher überstandene Rhachitis. Auf den Zusammenhang von multiplen Exostosen und Anomalien der Knochenbildung wiess zunächst Helferich hin, indem er durch zwei seiner Schüler, Meinolph Meyer und Theodor Brenner, drei in der Münchener Poliklinik beobachtete Fälle veröffentlichen liess.

In sehr umfassender Weise behandelte Bessel Hagen diese interessanten Befunde, indem er auf dem XIX. Kongress der deutschen Gesellschaft für Chirurgie in seiner bisher einzig eingehenden Arbeit „über Störungen des Knochenwachstums bei multiplen cartilaginären Exostosen" sämtliche bis dahin beobachtete Fälle zusammenstellte, ihnen acht eigene neue hinzufügte und ausserdem noch die Resultate seiner genauen Messungen an drei derartigen Skeletten brachte. Als Ergebnis seiner Untersuchungen konnte er eine ganz überraschende Übereinstimmung zwischen den einzelnen Befunden konstatieren.

Doch bevor ich auf eine genaue Besprechung der multiplen cartilaginären Exostosen eingehe, will ich eine Beschreibung der beiden Fälle geben, die ich in der chirurgischen Klinik des Herrn Prof. Dr. v. Bramann zu beobachten Gelegenheit hatte.

Fall I.

Anamnese: Elisabeth M., 12 Jahre alt, Tochter des Eisenbahnvorstehers M. zu Jesewitz, stammt aus anscheinend gesunder Familie, in der Knochenerkrankungen bisher nie beobachtet sind. Abgesehen von den gewöhnlichen Kinderkrankheiten will sie stets gesund gewesen sein. Gehen lernte sie erst mit 2 Jahren; um die Zeit ent-

wickelte sich auch ihr Buckel, nachdem sie, wie sie behauptet, von ihrer Amme fallen gelassen worden sei. Die Hülfe der chirurgischen Poliklinik nahm sie zum ersten Male vor $1\frac{1}{2}$ Jahren in Anspruch, weil sich vorn über dem rechten Fussgelenk eine wallnussgrosse Geschwulst gebildet hatte. Die Eltern gaben damals an, erst vor einigen Monaten auf das Vorhandensein der Geschwulst aufmerksam geworden zu sein; dieselbe sei von da an langsam gewachsen, Schmerzen und Beschwerden habe sie nie verursacht.

Nach Angabe der Patientin hat im letzten Jahre der Tumor ein wenig an Grösse abgenommen. Die anderen an ihr vorgefundenen Exostosen waren ihr noch nicht aufgefallen und fanden sich erst in der Klinik bei genauerer Untersuchung.

Status: Es ist ein für sein Alter sehr kleines Kind. Allerdings ist das Zurückbleiben im Wachstum meist auf Rechnung der starken Kyphose zu setzen, die die ganze Brustwirbelsäule umfasst, und deren Spitze vom achten Brustwirbel gebildet wird. Eine scoliotische Verbiegung ist nicht nachzuweisen. Der Knochenbau ist zart, auch die Muskulatur und das Fettpolster nur wenig ausgebildet. Die Rippen liegen infolge der Verkürzung des Rumpfes ganz dicht übereinander, und die Arme reichen aus demselben Grunde bis zum unteren Rand der Patella. Von Rhachitis ist sonst nichts nachzuweisen, auch bleibt die Untersuchung der inneren Organe negativ.

Am Schädeldach und an den Gesichtsknochen sind, wie an den meisten bisher beschriebenen Fällen, keine Exostosen nachweisbar.

Das Skelett des Rumpfes zeigt bei oberflächlicher Betrachtung ebenfalls keine Auftreibungen, doch ergiebt eine genauere Abtastung eine knöcherne Prominenz von Bohnengrösse auf der Höhe des linken Acromion. Desgleichen trägt die linke Clavicula sowohl auf ihrem sternalen wie acromialen Teil eine erbsengrosse Excrescenz.

An der rechten und linken achten Rippe findet sich an der Knochenknorpelgrenze je eine flach aufsitzende kleine Exostose. Die übrigen Knochen des Rumpfes sind mit Ausnahme der Kyphose frei von Anomalien.

Der Humerus trägt linker- wie rechterseits hoch oben in der Tiefe der Axelhöhle je eine nussgrosse, breit aufsitzende Hervorragung; im Übrigen ist er sowie die Unterarm- und Handknochen frei von Anomalien.

Am rechten Bein ist das Femur am Epicondylus medialis dicht über dem Kniegelenk mit einem bohnengrossen Knochenauswuchs versehen. An der oberen Epiphyse der rechten Tibia ist medial ein solcher von Erbsengrösse nachweisbar. Links ist die Tibia an derselben Stelle wie rechts afficiert, nur ist die Hervortreibung grösser, sodass die Haut dadurch emporgehoben wird.

Den interessantesten Befund liefert uns der unterste Teil der rechten Tibia. Schon bei oberflächlicher Betrachtung fällt vorn über dem rechten Fussgelenk eine Auftreibung ins Auge, die sich bei genauerer Palpation als ein harter Tumor von Wallnussgrösse kennzeichnet, der direkt nach vorn über dem Fussgelenk liegt und sich mit Leichtigkeit auf seiner Unterlage (dem untersten Teil der Tibia) seitlich verschieben lässt. Über ihn hinweg verlaufen die Sehnen des m. extensor digitorum communis longus. Die Beweglichkeit im Fussgelenk ist plantarwärts garnicht, dorsalwärts nur sehr wenig beeinträchtigt.

Die an der Patientin vorgenommenen Messungen ergeben eine Gesamthöhe von 110½ cm. Die Entfernung vom oberen Symphysenrande bis zum Boden beträgt 62 cm. Es besteht also ein starkes Übergewicht der unteren Körperhälfte über die Rumpfhälfte, was hier ohne Weiteres auf Rechnung der Kyphose zu setzen ist. Die Clavicula misst rechts 13½, links 12½ cm. Die Extremitätenmessungen ergaben rechts wie links dasselbe Resultat.

Es sind also an der Patientin im Ganzen 11 Knochenauswüchse zu zählen, die alle an den für multiple Exosto-

sen typischen Stellen ihren Sitz haben. Sie sind in diesem Falle alle ziemlich klein, mit Ausnahme der frei gewordenen Exostose über dem rechten Fussgelenk.

Fall II.

Der 2. Fall betrifft den 10 jährigen Bruder der vorigen Patientin, Wilhelm M. Auch er will, abgesehen davon, dass er immer sehr schwächlich gewesen ist, bisher nur die Kinderkrankheiten durchgemacht haben. Ferner giebt er an, ebenso wie seine Schwester erst mit 2 Jahren gehen gelernt zu haben. Die Knochenauswüchse, die ihn veranlassten, die chirurgische Klinik aufzusuchen, habe er vor circa $1\frac{1}{2}$ Jahren gemerkt, also ungefähr um dieselbe Zeit wie seine Schwester. Dieselben seien langsam, ohne ihm Schmerzen und Beschwerden zu machen, gewachsen. Im letzten Jahre hätten sie fast garnicht an Grösse zugenommen.

Patient ist ein Knabe von gracilem Knochenbau, schwach entwickelter Muskulatur, geringem Fettpolster und anaemischem Aussehen. Die inneren Organe ergeben bei der Untersuchung nichts Abnormes, doch sind deutliche Spuren von Rhachitis vorhanden. Am Kopf springen die Tubera frontalia stark hervor: Der Schädel bildet ein deutliches „Caput quadratum." Die Rippen bieten an der Knochenknorpelgrenze noch deutliche Auftreibungen als Residuen des rhachitischen Rosenkranzes. Die Wirbelsäule zeigt weder Kyphose noch Lordose, wohl aber eine geringe Skoliose, besonders im Bereich der Lendenwirbelsäule, und zw. convex nach rechts. Die compensatorische Skoliose der Brustwirbelsäule ist nur wenig ausgebildet. Das Becken steht schief u. zw. rechts tiefer wie links, auch reicht die rechte Analfurche cirka $1\frac{1}{2}$ cm tiefer herab.

Der Schädel ist auch hier von Knochenauswüchsen nicht befallen. Von den Knochen des Rumpfes ist ebenfalls, abgesehen von dem Rosenkranz, nichts Besonderes zu bemerken. Von den Extremitähten zeigt zunächst der

rechte Arm oben in der Axelhöhle unter den grossen Gefässen eine erbsengrosse Knochengeschwulst. Im Übrigen ist der Humerus normal. Von den Unterarmknochen trägt nur die Ulna am processus styloideus unten eine starke ziemlich grosse Knochenvortreibung. Die Handwurzelknochen und Metakarpen scheinen intakt zu sein, dagegen sind an den Fingern der rechten Hand verschiedene Exostosen deutlich sichtbar. So sitzt auf dem Dorsum der ersten Phalanx des 3. u. 4. Fingers, ferner an der ulnaren Seite der 2. Phalanx des Mittelfingers je eine erbsengrosse Knochenprominenz. Auch sind die Gelenkenden zwischen 2. u. 3. Phalanx des Mittelfingers in ihrem ganzen Umfange aufgetrieben.

Der linke Arm bietet wenig Abnormes, nämlich nur eine Knochenauftreilung tief in der Axelhöhle am oberen Teil des Humerus, genau an der nämlichen Stelle wie rechts. Ausserdem findet sich nur noch der processus styloideus ulnae verdickt, doch bei weitem nicht in dem Masse wie rechts.

Ungleich stärker sind die Veränderungen an den Unterextremitäten. So fällt am rechten Bein leicht eine allgemeine Verbreiterung der ganzen Kniegelenkspartie auf, die ihren Grund in Knochenauswüchsen an der medialen und lateralen Seite des Femur und der Tibia finden. Medial zieht der bedeutendste derselben als eine grosse Knochenleiste, die dem Knochen mit ziemlich schmaler doch langgestreckter Basis in ihrer ganzen Länge aufsitzt, längs des Femurschaften nach oben. Nach aussen zu, dicht unter der Haut, verbreitert sich der dünne Saum zu einer oben abgerundeten Leiste. Ihm entsprechend in der Höhe des Sitzes fühlt man lateral eine ebenfalls lang ausgezogene Exostose, die allerdings an Grösse hinter der soeben erwähnten zurückbleibt.

Die rechte Tibia sendet an ihrer oberen Epiphyse an der medialen Seite 2 dicht nebeneinanderstehende Vor-

sprünge von Nussgrösse aus; 1 1/2 cm oberhalb des Malleolus internus finden sich 2 weitere von Erbsengrösse. Eine Prominenz von der gleichen Grösse ist auf dem Metacarpus der 5. Zehe an seinem peripheren Ende nachweisbar.

Das linke Femur zeigt aussen an der unteren Epiphysenlinie ungefähr in gleicher Höhe wie rechts eine haselnussgrosse Knochenprominenz, doch liegt sie weiter nach vorn wie die entsprechende am rechten Bein. An der Innenseite der Tibia in gleicher Höhe wie aussen ist dicht über dem Epicondylus eine grosse Exostose mit 2 Höckern palpierbar, die ihrer Unterlage breit aufsitzt.

Am Unterschenkel sendet die Tibia innen circa 3 cm unterhalb der Gelenkfläche eine kleine erbsengrosse Geschwulst aus. Lateral ist circa in gleicher Höhe eine ähnliche Knochenprominenz zu konstatieren.

Die Fusswurzelknochen sind nur linkerseits befallen. So besitzt das Os calcaneum direkt unter dem Malleolus externus eine kleine erbsengrosse Exostose, eine grössere breit aufsitzende ist 2 cm davon nach vorn unten am Os cuboideum nachweisbar.

Wir zählen also bei diesem Patienten 21 Exostosen. Wahrscheinlich ist ihre Zahl noch grösser, weil einerseits dem Untersucher auch bei peinlicher Sorgfalt eine ganze Anzahl kleinerer Knochenauswüchse durch die bedeckende Muskulatur und das Fettpolster verborgen bleiben kann, andererseits aber auch Exostosen an überhaupt nicht palpierbaren Stellen z. B. der Innenwand des Beckens sitzen können.

Über allen diesen Exostosen ist die Haut normal und verschieblich, niemals haben sie dem Patienten Schmerzen bereitet, oder ihn im Gebrauch seiner Glieder gehindert.

Die an ihm vorgenommenen Messungen ergeben Folgendes:

Gesamtkörperhöhe	122 cm		
ob. Symphysenrand bis zum Fussboden	59		
	r.	l.	Differenz f. links.
Spin. ant. sup. bis Malleol. ext.	64	$65\frac{1}{2}$	$+1\frac{1}{2}$
Sp. ant. sup. bis unteren Rand der Patella.	35	36	+1
Patell. bis Mall. ext.	29	$29\frac{1}{2}$	$+\frac{1}{2}$
Malleol. bis Fusssohle	6	6	0
Oberarm	23	24	+1
Unterarm mit Hand	$33\frac{1}{2}$	$34\frac{1}{2}$	+1
Clavicula	11	$10\frac{1}{2}$	$-\frac{1}{2}$

Man ersieht aus dieser Tabelle, dass die Verkürzung, sowohl was die Unter- als auch die Oberextremität angeht, sich lediglich auf die rechte Seite beschränkt. Eine Ausnahme macht nur die Clavicula, indem sie rechts $\frac{1}{2}$ cm länger ist. Am augenfälligsten ist die Verkürzung des rechten Beins. Schon bei oberflächlicher Betrachtung sieht man, wie schon oben erwähnt, die rechte Analfurche $1\frac{1}{2}$ cm tiefer stehen als die linke. Da nun Femurkopf und Trochanter ihre richtige Stellung haben, muss die Verkürzung weiter unten, nämlich im Femurschaft oder im Unterschenkel liegen. Dafür spricht auch das Resultat der Messungen, nach dem 1 cm Verkürzung auf das Femur und der Rest von $\frac{1}{2}$ cm auf den Unterschenkel fallen. Das bei Weitem grössere Wachstum der Exostosen an der rechten Unterextremität, sowohl am Femur wie an der Tibia erklären diesen Befund.

Auch bei diesem Patienten halten sich die vorgefundenen Knochenauswüchse an die für multiple Exostosen typischen Stellen, nämlich an die Epiphysen. Ihre Gestalt ist mannigfach. So haben wir Hervorragungen gefunden, die dem Knochen mit breiter Basis aufsitzen, um dann in eine Spitze auszulaufen oder nur eine ganz flache Auftreibung darzustellen. Andere springen kammähnlich aus dem Knochen hervor und verbreitern sich nach aussen hin zu Buckeln.

Nach dieser kurzen Beschreibung der beiden Fälle möge es mir gestattet sein, das Wesen und die Symptome der multiplen cartilaginären Exostosen genauer zu behandeln.

Genese: Ebenso wie das physiologische Knochenwachstum aus präexistierendem Knorpel und aus dem Periost vor sich geht, unterscheidet man auch eine knorpelige und eine nicht knorpelige Form der Exostosen. Wie es durch Sectionen und zahlreiche Operationen erwiesen ist, handelt es sich bei den multiplen Exostosen stets um die erstere Form. Sie treten nur an den Stellen auf, die das normale Knochenwachstum bedingen. Niemals sieht man sie sich an Stellen entwickeln, wo der normale Knochen aus Bindegewebe hervorgeht. Unter den einzelnen Knochen werden bestimmte von ihnen besonders bevorzugt, namentlich die langen Röhrenknochen der Extremitäten und zwar sind es hier hauptsächlich die Epiphysenlinien. Die grösste Ausdehnung erreichen die Wucherungen an der Innenseite des Oberschenkels an der unteren Epiphysenlinie, wie auch in unserem zweiten Falle, während die Epiphysen der oberen Extremitäten nur vereinzelt befallen werden.

Der Umstand, dass die multiplen cartilaginären Exostosen sich aus dem Intermediärknorpel bilden, erklärt uns auch die Zeit ihres Auftretens und die Dauer ihres Wachstums. Sie bilden sich im jugendlichen Lebensalter und können an Umfang zunehmen, bis auch das physiologische Wachstum zum Stillstand kommt. In seltenen Fällen sind sie auch congenital beobachtet worden, so in einem Falle von Hutschinson, wo die Hebeamme schon gleich nach der Geburt die Deformitäten bemerkte. Auch Vix, Drescher und Reulos berichten darüber. Letzterer machte die interessante Beobachtung, dass von 17 mit dieser Krankheit behafteten Mitgliedern einer Familie 9 die Abnormität mit auf die Welt brachten. Meist ent-

wickeln sie sich in den ersten Lebensjahren bis zur Pubertät.

In den Fällen, in denen ihr Auftreten in ein späteres Lebensalter verlegt wird, dürfte wohl meist der Grund darin zu suchen sein, dass ihr Bestehen bis dahin unbemerkt blieb, was bei der Schmerzlosigkeit ihrer Entwicklung und bei den geringen Symptomen die sie machen, sehr wohl zu verstehen ist.

Die Vorliebe für bestimmte Stellen erklärt auch die in so vielen Fällen mitgeteilte überraschende Symmetrie.

Auch in unseren beiden Fällen sind eine Anzahl von Exostosen ganz symmetrisch auf beide Körperhälften verteilt, unter ihnen gleichen sich auch manche noch in der Grösse vollkommen.

Mitunter findet man eine Exostose nicht in der Nähe der Epiphysen, sondern mehr nach der Mitte der Diaphyse hin. Auch sie sind aus dem Intermediärknorpel hervorgegangen, nur sind sie vorher mit dem Diaphysenende fest verwachsen und haben sich so allmählich, entsprechend dem Knochenwachstum, von der Ossifikationslinie entfernt.

Neben den langen Röhrenknochen erscheinen noch die platten Knochen bevorzugt, namentlich Scapula, Clavicula und Beckenknochen. Auch an ihnen sind die Stellen betroffen, von denen das physiologische Knochenwachstum ausgeht, wie man es in unseren Fällen an den Exostosen der beiden Claviculae sieht. Sehr häufig findet man auch die Rippen affiziert u. zw. an der Knochenknorpelgrenze.

Die Art und Weise, wie an bestimmten Stellen des Skeletts die Exostosen sich bilden, ist noch nicht genau erforscht. Virchow macht für die multiplen cartilaginären Exostosen eine Reizung des Knorpels verantwortlich, ganz entschieden verwirft er die Ansicht Cohnheims, der eine von der embrionalen Zeit her bestehende, über das ganze Knochensystem verbreitete, überschüssige Keimanlage annimmt, die, um weiter wuchern zu können, seitlich ab-

weicht. Andere Theorien, von Frey und Sonnenschein, von denen Ersterer den Muskelzug, Letzterer eine Degeneration des Knorpels als Entstehungsursache heranzieht, erscheinen, besonders was die erstere Anschauung betrifft, wenig haltbar.

Die weitere Entwicklung der Exostosen gestaltet sich nach Virchow ganz analog dem normalen Wachstum der Röhrenknochen: Es bildet sich der Knorpel von innen heraus, indem zugleich eine Ossifikation stattfindet. Hört Knorpelbildung und Ossifikation auf, so ist zunächst die Exostose von einer knorpeligen Lage, gleichsam wie von einem Hut überzogen. Letzterer schwindet erst im Laufe der Jahre ganz allmählich.

Die ganz kleinen Exostosen bestehen ihrer ganzen Masse nach aus reinem Knochengewebe, das direkt in die Rinde des betreffenden Knochens über geht. Beim weiteren Wachstum bilden sich regelmässig andere Bestandteile z. B. Blutgefässe, mitunter entsteht in der Geschwulst Mark, sodass sie im Innern spongiös wird. Ja es kann sich schliesslich sogar eine Markhöhle bilden, die direkt mit derjenigen des Knochens kommuniziert, sodass sich eine Exostose von einer gewissen Grösse in nichts von einem wirklichen Röhrenknochen unterscheidet.

Den Knorpelüberzug hat man während des ganzen Lebens mitunter bestehen sehen. Sehr selten hat er Veranlassung zu einer weiteren Geschwulstbildung (der Entstehung von Enchondromen) gegeben.

Aetiologie: Früher hat man eine ganze Reihe von Krankheiten als Ursache der multiplen cartilaginären Exostosen hingestellt und die Meinungen der Autoren gingen darüber weit auseinander. So hat man Skorbut, Scrophulose, Arthritis urica u. s. w. als Grund herangezogen. Doch ist man darin entschieden zu weit gegangen, denn höchstwahrscheinlich handelte es sich in den Fällen nur um zufällige Nebenbefunde. Dass man auch die Syphilis dafür verantwortlich gemacht hat, ist eigentlich selbst-

verständlich, doch weisen Virchow und Bardeleben diese Anschauung mit dem richtigen Bemerken zurück, dass letztere Krankheit mehr diffuse Hyperostosen bewirke, sich auch nicht an die Epiphysen, sondern mehr an die Diaphysen halte.

Eine eigenartige Aetiologie erwähnt Eberth: In seinem Falle führte ein rheumatisches Fieber plötzlich zum Ausbruch von Exostosen, und nachher entstanden unter erneuten rheumatischen Anfällen schubweise in Zwischenräumen von 2—4 Wochen immer frische Exostosen.

Oft hat man Rhachitis als aetiologisches Moment hingestellt, und in der That hat man sie auch in ziemlich vielen Fällen von multiplen Exostosen gefunden. Den ersten Fall beobachtete Marle, daran schlossen sich neue von Poor, Drescher, Birnbaum, Virchow, Volkmann, Meyer, Klehmet. Auch in unserm 2. Falle ist Rhachitis früher sicher vorhanden gewesen. Auch der erste Fall ist auf Rhachitis verdächtig. Es liegt also bei beiden der Gedanke sehr nahe, die Rhachitis für die multiplen Exostosen verantwortlich zu machen. — Doch diesen vereinzelten Beobachtungen steht eine grosse Anzahl anderer gegenüber, bei denen weder an den Patienten selbst noch an ihren Angehörigen Spuren von Rhachitis nachgewiesen werden konnten, obwohl man auf diesen Punkt ganz besonders sein Augenmerk richtete. Sonnenscheins exakte mikroskopische Untersuchung beseitigte auch den letzten Zweifel in dieser Hinsicht. Er wiess eine völlige Verschiedenheit in der Anordnung der Knorpelzellen der wachsenden Exostosen einerseits und der rhachitischen Knochenbildungen andererseits nach. Es waren die Zellen bei den ersteren nie zu so grossen Gruppen vereinigt, wie man es für die Rhachitis als typisch bezeichnet, sondern sie lagen in mehr oder weniger grossen Abständen von einander.

Heute neigt sich die Mehrzahl der Autoren der Ansicht zu, dass die Erblichkeit das wichtigste aetiologische

Moment für das Entstehen der multiplen cartilaginären Exostosen sei. Zuerst machen Stanley und Paget auf diese interessante Thatsache aufmerksam.

Eingehende Untersuchungen über den Punkt nahm Reinicke vor. Er stellte im Ganzen 36 Fälle mit 176 Einzelbeobachtungen zusammen und konnte eine Heredität bis in die 5. Generation hinauf nachweisen. In einigen Familien ist die Zahl der von multiplen Exostosen befallenen Mitglieder eine sehr grosse, z. B. in dem schon oben erwähnten Falle von Reulos, in dem bei 17 Angehörigen derselben Familie diese Anomalie zu konstatieren war. Ebenso gross ist die Zahl einer von Reinicke beschriebenen Bauernfamilie.

Auch über die Vererbung auf die einzelnen Geschlechter stellte Reinicke eingehende Untersuchungen an.

Er fand in beiden, sowohl hereditären wie nicht hereditären Fällen das männliche Geschlecht in grösserer Anzahl befallen. Doch vorläufig erscheint es mir verfrüht, eine solche Theorie aufzustellen, zumal weil die Zahl aller bisher beobachteten Fälle noch ziemlich gering ist, dann aber besonders, weil das weibliche Geschlecht mit diesem sowenig Symptome machenden Leiden bei weitem nicht so häufig zur ärztlichen Untersuchung kommt.

Reinicke fand ferner, dass die multiplen Exostosen sich auch vom Vater auf die Tochter und von der Mutter auf den Sohn fortpflanzen können, doch sei eine gewisse Vorliebe der Übertragung auf Nachkommen des gleichen Geschlechtes zu konstatieren. Über einen höchst interessanten Fall in dieser Hinsicht berichtet C. O. Weber, wo Grossvater, Vater, eine Schwester und ein Bruder des Patienten mit Exostosen behaftet waren, während die Mutter und die andere Schwester davon nicht betroffen waren. „Merkwürdig war dabei besonders, dass die mit Exostosen begabten Glieder der Familie sämtlich rothaarig waren, während die Mutter und die andere Tochter sich

auch in dieser Beziehung vollkommen glichen, dass sie brünett waren.“

Auch unsere beiden Fälle sind vielleicht als Beweis für die Erblichkeit heranzuziehen; denn wenn auch, vielleicht wegen der lückenhaften Familienanamnese, ein weiteres Hinaufreichen in ältere Generationen nicht nachweisbar ist, so ist doch das Leiden hier bei 2 Geschwistern aufgetreten, was für eine gewisse Erblichkeit spricht.

Für die Theorie von der Erblichkeit lässt sich sehr gut die Anschauung Cohnheims verwerten, der die Entstehungsursache in einer überschüssigen, während der embrionalen Entwickelung erfolgten Keimanlage vermutet. Bisher wenigstens hat diese Lehre im Vergleich mit den anderen die grösste Wahrscheinlichkeit für sich. So verstehen wir auch das multiple Auftreten an den Epiphysen während der Wachstumsperiode, die symmetrische Anordnung, den stets gleichbleibenden histologischen Bau, die Unabhängigkeit von der Rhachitis, Skrophulose und anderen Krankheiten, vor allem aber das Wichtigste: „die Erblichkeit“.

Symptome und Verlauf:

Wie schon oben erwähnt, machen die multiplen cartilaginären Exostosen den Patienten fast nie Beschwerden, ihr Entstehen geht schmerzlos und sehr langsam vor sich, sodass, wie auch in unseren Fällen, viele derartige Geschwülste dem Patienten noch nie aufgefallen sind, bis eine ärztliche Untersuchung ihn darauf aufmerksam macht. Mitunter hat man sie bei ganz alten Leuten gefunden oder auch bei Sektionen, ohne dass vorher der geringste Verdacht darauf bestanden hätte. Sehr selten ist ein schmerzhaftes Wachstum beobachtet worden. z. B. in den Fällen von Marle und Fischer.

Manchmal können sie auch durch ihren Sitz gefährlich werden. So kommt es vor, dass Beckenexostosen Geburtsstörungen hervorufen, wie es ziemlich häufig z. B. von

Kompe und Birnbaum erwähnt ist. Letzterer beobachtete infolge einer derartigen Exostose an der Synchondrosis sacroiliaca dextra eine Uterusruptur mit nachfolgendem Exitus. Im Gehörgang können sie zu Schwerhörigkeit führen oder bei Eiterungsprozessen in der Tiefe durch Zurückhalten des Sekretes verhängnisvoll werden.

Bei Sitz in der Augenhöhle bedingen sie meist Exophthalmus. Durch Druck auf die Nerven erzeugen sie mitunter Neuralgien. Ebenso ist es auch leicht verständlich, dass sie sowohl zu Kompression wie auch zu Verletzung von Gefässen führen können. In seltenen Fällen hat man sie in das Innere der Schädelhöhle oder des Rückenwirbelkanals wachsen sehen, worauf dann Lähmungen, Apoplexien, ja sogar Tod aufgetreten sind. Bei Sitz in der Nähe der Gelenke rufen sie mitunter Bewegungsstörungen hervor, wie es auch hier bei Fall I, wenn auch nur in ganz geringem Grade, zu konstatieren ist.

Die äussere Haut bleibt meist von ihnen unbeeinflusst, nur bei allzu grossem Wachstum haben sie, besonders, wenn sie spitz waren, die über ihnen liegende Haut und die Weichteile zur Entzündung gebracht.

Sehr selten ist eine spätere Degeneration in multiple Enchondrome beobachtet worden, mit nachfolgenden Metastasen in allen Organen und schliesslichem Exitus.

Ferner gehört es zu den Seltenheiten, dass eine Exostose durch irgend eine Veranlassung von ihrem Mutterknochen gelöst wird und dann als freier verschieblicher Knochen fortbesteht. Solche Fälle sind von Fischer, Braune, Uhde, Lavrence und Volkmann berichtet worden. In dem ersten von Fischer berichteten brach durch ein Trauma beim Turnen dreimal eine am Humerus sitzende Exostose ab und heilte jedesmal wieder an, während es sonst Regel ist, dass sie, wenn sie einmal losgelöst sind, frei bleiben. Auch in unserm ersten Falle ist dies seltene Vorkommnis einer freien Exostose zu konstatieren. Es war allerdings in der Anamnese von einem Trauma,

das auf die Stelle eingewirkt haben könnte, nichts zu eruieren, doch kann es ja bei dem Sitz direkt über dem Fussgelenk während des Gehens zur Absprengung gekommen sein, was leicht zu erklären ist, wenn man bedenkt, dass durch den immerwährenden Reiz bei jedem Schritte die Exostose in ihrem Zusammenhang mit dem Mutterknochen allmählich gelockert worden ist.

Dass es sich hier wirklich um eine abgesprengte Exostose handelt und nicht um eine heteroplastische Knochengeschwulst zeigt deutlich die schon vor einem Jahre in der hiesigen chirurgischen Klinik mit Röntgenstrahlen aufgenommene Photographie. Auf derselben sieht man in sehr schöner Weise die Contouren der freien Exostose. Besonders auffallend aber ist es, dass der untere Teil der Tibia, der auf der Photographie im Profil getroffen ist, an seiner vorderen Fläche einen Substanzverlust zeigt in Form einer unregelmässig nach hinten zu gehenden Einsenkung, die in ihrem Verlauf der über dieser Stelle liegenden hinteren Fläche der Exostose entspricht, ein Befund, der ganz sicher die Annahme einer abgesprengten Exostose bestätigt. Auf dem sehr klaren Bilde sieht man auch die Sehnen des muscul. extensor digitorum communis longus deutlich über die Vorderfläche der Exostose hinwegziehen.

Da die Exostose hier so frei beweglich ist, ist es leicht erklärlich, dass sie wenig Symptome macht. Unsere Patientin behauptet sogar, dass sie im letzten Jahre ein Kleinerwerden derselben beobachtet habe. Es hat auch soweit es die Palpation durch die Weichteile erkennen lässt, den Anschein, als könne diese Angabe richtig sein. Es könnte dann allerdings der Rückgang nicht allzu bedeutend sein. Ein derartiges Vorkommnis ist nun theoretisch nicht von der Hand zu weisen, ist auch schon einmal in der Litteratur beschrieben worden, u. zw. von Chiene, der eine freie Exostose innerhalb Jahresfrist ganz schwinden sah.

Auch bei festsitzenden Exostosen ist von einem Kleinerwerden berichtet worden, so von Fischer, Braune und Hartmann. Besonders auffallend ist dies in der Abhandlung Hartmanns, wo die im 11. Jahre bei einem Patienten konstatierten Knochenauswüchse im 37. Jahre bei einer nochmaligen Untersuchung fast ganz geschwunden waren. In diesem Falle konnte kein Zweifel bestehen bleiben, weil zufällig vom 11. Lebensjahre noch eine Photographie bestand, die die Exostosen in ihrer ganzen Grösse erkennen liess.

Vollständig neue Gesichtspunkte über den Verlauf und die Symptome der multiplen cartilaginären Exostosen eröffneten uns die sehr eingehenden Untersuchungen Bessel-Hagens, über die er 1890 auf dem Chirurgenkongress in Berlin berichtete. Das Ergebnis derselben war: „dass er in jedem neuen Falle das getreue Abbild des vorhergegangenen fand, dass neben den cartilaginären Exostosen auch ausnahmslos Störungen in der Grössenentwicklung des Körpers und seiner einzelnen Teile nachgewiesen werden konnten und nur in der Hochgradigkeit der Erscheinungen ein Unterschied bestand".

Schon früher war von solchen Wachstumsstörungen berichtet worden, z. B. von Volkmann, doch gab er ihnen, wie schon oben erwähnt, damals eine falsche Erklärung, indem er sie auf die nebenbeibestehende Rhachitis zurückführte. Eingehender wurde die Sache schon von Helferich behandelt, der durch 2 seiner Schüler derartige Fälle veröffentlichen liess.

Doch den unwiderleglichen Beweis für den engen Zusammenhang dieser Anomalien mit den multiplen hereditären Exostosen führte erst Bessel-Hagen.

Zunächst fand er bei seinen sämtlichen Patienten ein Zurückbleiben hinter der durchschnittlichen Körperhöhe und machte die Erfahrung, dass von Angehörigen derselben Familie gerade diejenigen, die mit multiplen cartilaginären Exostosen behaftet waren, weniger wuchsen als die andern

mit wohlgebildeten Knochen. Auch in unserem 2. Falle finden wir das bestätigt, denn der Knabe von 10, annähernd 11 Jahren misst nur 122 cm, auch giebt er an, dass sein um $1^1/_2$ Jahr jüngerer Bruder nur ein wenig kleiner sei wie er.

Die geringe Grössenentwickelung seiner Schwester, die mit 12 Jahren nur 102 cm misst, können wir ihrer starken Kyphose wegen nicht als Beleg für Bessel-Hagens Behauptung heranziehen.

Dagegen bieten einen deutlichen Beweis dafür 2 Fälle, die in der Privatklinik des Herrn Prof. Dr. v. Bramann beobachtet sind und leider erst nach Fertigstellung der Arbeit dem Verfasser bekannt wurden. Sie sollen deshalb nur ganz kurz hier erwähnt werden. Es handelt sich da um einen 12jährigen Knaben und dessen Mutter. Beide waren in der Grössenentwickelung bedeutend zurückgeblieben. So mass der 12jährige Knabe noch nicht 1 Meter. Die kirsch- bis wallnussgrossen Exostosen hatten auch hier die Epiphysenlinien bevorzugt, besonders die des Oberarms, des Ober- und Unterschenkels. Bemerkenswert ist es, dass die Knochenauswüchse sich bei der Mutter an genau denselben Stellen fanden, an denen sie bei ihrem Knaben konstatiert waren.

In inniger Beziehung zu dieser Beeinträchtigung der Gesamtkörpergrösse steht nun weiter nach Bessel-Hagen die Störung der typischen Proportionen zwischen Ober- und Unterkörper. Es ist dies ja leicht ersichtlich, da die unteren Extremitäten, die in der Schnelligkeit des Wachstums vor allen anderen Skelettteilen bevorzugt erscheinen, auch am meisten unter der Exostosenbildung zu leiden haben. Es ist dann das Verhältnis von Ober- und Unterkörper zu Gunsten des Ersteren verschoben und zwar ist der Unterkörper soviel in seiner Grössenentwickelung zurückgeblieben, als der Körperhöhe durch Wachstumshemmung verloren gegangen ist. In dem 2. Falle meiner Arbeit ist auch hierfür der Beweis durch die

Messung erbracht, denn bei der Gesamthöhe von 122 cm beträgt der Abstand der oberen Symphysengrenze bis zum Fussboden nur 59 cm, was ein Überwiegen des Oberkörpers von 4 cm bedeutet. Bei dem niedrigen Alter des Patienten, der ausserdem noch im Beginn seines Leidens steht, ist diese Differenz schon ziemlich beträchtlich, besonders wenn man bedenkt, dass der grösste Anteil daran dem rechten Bein zukommt, das durch seine stärkere Verkürzung eine einseitige Senkung des Beckens bedingt hat. Es lässt sich hier annehmen, dass die Störungen in der weiteren Entwickelung des Leidens noch beträchtlicher werden.

Dass durch einseitige Verkürzungen der unteren Extremitäten skoliotische Verbiegungen der Wirbelsäule resultieren, ist selbstverständlich und auch im Status des 2. Falles erwähnt.

Doch nicht nur die unteren, sondern auch die oberen Extremitäten sind oft in ihrer Entwickelung gestört. So fand Bessel-Hagen bei einigen Patienten die Arme kaum über die Trochanterengegend hinabreichen.

Auch an den einzelnen Skelettknochen geht die Entwickelung der Exostosen mit der Wachstumsstörung Hand in Hand. Bessel-Hagen stellt in dieser Beziehung den Satz auf:

„Fast ohne Ausnahme sehen wir in dem Verlauf zweier homologer Knochen und überhaupt solcher, die nicht allzuweit von einander unterschieden sind, die Hemmung des Wachstums einen stärkeren Grad an denjenigen Knochen erreichen, dessen Exostosen eine mächtigere Entwickelung zeigen und in der Regel um so deutlicher hervortreten, je grösser die Zahl der aus den intermediären Knorpelteilen hervorgewachsenen Exostosen ist".

Ein Beleg hierfür ist auch in unseren Fällen zu finden. So beträgt bei Patient II der Längenunterschied zwischen rechtem und linkem Bein 1 1/2 cm, wovon 1 cm auf den Oberschenkel und 1/2 cm auf den Unterschenkel entfällt.

Entsprechend dieser Verkürzung rechterseits ist auch die Entwickelung der Exostosen rechts eine viel bedeutendere. Ähnlich liegen auch die Verhältnisse an beiden Ober- und Unterarmen und den beiden Claviculae.

Kommen Exostosen an Extremitäten zu stande, die von zwei nebeneinanderliegenden Knochen gebildet werden, wie am Unterarm, so können sie Veranlassung zu Verkrümmungen dieses Gliedes geben, weil der eine befallene Knochen in seinem Wachstum zurückbleibt und so den andern zur Bildung einer Curvatur zwingt.

So sind wiederholt falsche Stellungen des Handgelenks beobachtet worden, z. B. von Volkmann eine Abductionsstellung derselben, beruhend auf Verkürzung der Ulna. In einigen Fällen hat Bessel-Hagen sogar durch Wachstumshemmung an der Ulna eine Verschiebung des Radiusköpfchens nach hinten eintreten sehen, die anfangs nur in einer Subluxation bestand, schliesslich aber mit fortschreitender Dislokation und Lockerung des Bandapparates, eventuell auch durch geringe äussere Veranlassungen in eine richtige Luxation des proximalen Radiusendes übergegangen ist.

Entsprechend diesen Veränderungen am Unterarm kommen dieselben auch am Unterschenkel zur Beobachtung und äussern sich da meist in fehlerhaften Fussstellungen z. B. in einem Pes planus bei Verkürzung der Fibula mit allmählichem Zurückweichen des Malleolus externus.

Viel seltener als diese Anomalien sind fehlerhafte Gelenk- und Gliedstellungen, die z. B. dadurch entstehen, dass eine grosse Exostose den anliegenden Knochen durch direkten Druck allmählich aus seiner Lage verdrängt.

Therapie: Wie schon oben erwähnt, geben die multiplen cartilaginären Exostosen selten Veranlassung zu Beschwerden. Es ist demgemäss auch gewöhlich keine besondere Therapie nötig. Andererseits aber muss man eingreifen, wenn eine einzelne Exostose, sei es durch ihren

Sitz, Veranlassung zur Entstellung oder gar zu wirklichen Beschwerden geben sollte.

Früher bediente sich die Chirurgie zu dem Zweck höchst komplizierter Methoden. So lesen wir im Lehrbuch der Chirurgie von Bardeleben den Vorschlag, die Exostose von Weichteilen und Periost zu entblösen und sie an der Luft durch Necrose zu Grunde gehen zu lassen. Da aber die schlechten Resultate in keinem Verhältnis zu den Qualen des Patienten während dieser Kur standen, ging man zur operativen Entfernung über. Doch auch mit ihr machte man schlechte Erfahrungen, weil zu der Zeit die Chirurgie wegen der Unkenntnis der Anti- und Asepsis nach ziemlich im Argen lag. Man suchte daher die Operation soviel wie möglich zu meiden. So versteht man auch den Vorschlag von Chiene, der nach vollständiger traumatischer Loslösung einer Exostose, deren vollkommene Resorbtion beobachtete, dies Verfahren mit allen lästigen Exostosen vorzunehmen, also sie subcutan abzubrechen.

In neuerer Zeit hat man solche Massnahmen, die im Übrigen auch zwecklos sein würden, nicht mehr vorzunehmen, weil bei der jetzigen Entwicklung der Chirurgie eine derartige geringe Operation nichts mehr zu befürchten lässt. Man legt also den Knochenauswuchs frei und trennt ihn mit dem Meissel oder der Säge von seinem Mutterknochen.

Zum Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht Herrn Prof. Dr. v. Bramann für die gütige Überlassung der Arbeit und der beiden Patienten meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Virchows Archiv 1866 XXXV.

C. O. Weber, Über Exostosen und Enchondrome. 1856.

Virchow, Die krankhaften Geschwülste. Bd. II.

Volkmann, Beiträge zur Chirurgie, anschliessend an einen Bericht über die Thätigkeit der chirurg. Univ. Klinik zu Halle im Jahre 1873, pg. 240.

Hartmann, Ein seltener Ausgang mult. cart. Exost. Archiv f. klin. Chir. 1893 XLV, pg. 572.

Vix, Inaug. Dissert. Giessen 1856.

Sonnenschein, Inaug. Dissert. Berlin 1873.

Deutsche med. Wochenschrift, 1892 No XII.

Cohnheim, Allgemeine Pathol., pg. 635.

Drescher, Inaug. Dissert. Giessen 1889.

Klehmet, Inaug. Dissert. Berlin 1892.

Reinicke, Beiträge zur klin. Chir. Bd. VII. 1891.

Uhde, Langenbecks Archiv XX, pg. 631.

Bessel-Hagen, Über Störungen des Knochenwachstums bei multipl. cartil. Exost. v. Langenbecks Archiv. Bd. XVI. 1890.

G. Fischer, Mitteilungen aus der Univ. Klinik zu Göttingen 1861, pg. 162.

Bardeleben, Lehrbuch der Chirurgie und Operationslehre. Berlin 1879.

Refer. Schmidts Jahrbücher, 208 pg. 166, 220 pg. 41, 164 pg. 177, 124 pg. 272.

Lebenslauf.

Verfasser der Arbeit, Emil, Hugo, Max Prettin, evangelischer Konfession, ist am 5. Januar 1875 zu Falkenburg, Kreis Dramburg, Provinz Pommern, als Sohn des Gerbereibesitzers Julius Prettin geboren. Die erste Schulbildung erhielt er auf der Volksschule und sodann in der höheren Knabenklasse zu Falkenburg. Michaelis 1888 wurde er in die Untertertia des Königlichen Gymnasiums zu Dramburg aufgenommen, wo er Ostern 1894 das Reifezeugnis erlangte. Sodann begann er sein medizinisches Studium in Halle und bestand daselbst gegen Ende seines 4. Semesters das Tentamen physicum. Das folgende Semester studierte er in München, das 6. und 7. Semester in Berlin und Strassburg. Michaelis 1897 liess er sich wieder an der Universität Halle immatriculieren, um dort sein Studium zu beenden. Die Güte des Herrn Prof. v. Mering ermöglichte es ihm, 3 Monate an der medizinischen Poliklinik als Volontär thätig zu sein. Das Examen rigorosum bestand er am 29. Juli 1898.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen und Kurse folgender Herren:

In München:

Bauer, Moritz, Schmitt, v. Winckel, Ziegler, v. Ziemssen.

In Berlin:

Hildebrand, Klemperer, Landau, Lassar, Lewin, Pfeiffer.

In Strassburg:

Cahn, Fischer, Freund, Fürstner, Kohts Madelung, Naunyn, v. Recklinhausen, Ulrich.

In Halle:

Bernstein, v. Bramann, Disse, Dorn, Eberth, Eisler, Fehling, Fraenkel, Grenacher, Harnack, v. Herff, v. Hippel, Hitzig, v. Mering, Reineboth, Roux, Volhard, Weber, Wollenberg.

Allen diesen Herren spricht der Verfasser seinen ehrerbietigsten Dank aus.

Thesen.

I.

Für die multiplen cartilaginären Exostosen ist aetiologisch fast ausschliesslich die Heredität verantwortlich zu machen.

II.

Die sogenannten „prophylactischen Scheidenausspülungen“ sind bei normalen Geburten gesunder Kreissender unzweckmässig und deshalb zu unterlassen.

III.

In allen Fällen, wo ein Pyloruscarcinom mit der Nachbarschaft verwachsen ist, ist die Gastroenterostomie der Resectio pylori vorzuziehen.